Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin.

Beiträge zur Pathogenese des Hydrocephalus internus

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde an der Friedrich Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Herbert Volkmann

aus Berlin.

Tag der Promotion: 12. 3. 1933

287

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Friedrich-Wilhelms-Universität Berlin

---

Dekan: Prof. Dr. Gocht
Referent: Prof. Dr. Rößle

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Ueber 10 Fälle von Hydrocephalus internus.

Diese Arbeit will durch eine ordnende Durchsicht der bestehenden Literatur und durch kritische Einordnung von 10 eigenen Fällen das Tatsachenmaterial über den Hydrocephalus internus bereichern und somit die Fragen, die über seine Pathogenese bestehen, einer Klärung näher bringen. Die Arbeit wird sich dementsprechend in zwei Teile gliedern, einen allgemeinen Teil und einen speziell die eigenen Fälle betreffenden.

Allgemeiner Teil.

Die Ventrikel des Gehirns stellen eine Reihe untereinander in Verbindung stehender, mit Flüssigkeit gefüllter Hohlräume dar. Von den beiden Seitenventrikeln führt der Weg durch die Foramina Monroi in den 3. Ventrikel, von ihm durch den Aquaeductus Sylvii in den 4. Ventrikel. Dieser 4. Ventrikel steht erstens in Verbindung mit dem Canalis centralis des Rückenmarks und zweitens mit dem Subarachnoidalraum, einmal durch die Apertura medialis ventriculi quarti (Foramen Magendi) und zum zweiten jederseits durch die Apertura lateralis ventriculi quarti (Foramen Luschka). In dieser Hohlraumkette befindet sich der Liquor. Es sind nun die beiden Fragen zu behandeln: woher kommt der Liquor, und wohin fließt er ab?

Nach der im allgemeinen vertretenen Ansicht ist der Liquor encephalicus das Absonderungsprodukt des Plexus chorioideus. Bei Bonhoeffer („Der erworbene Hydrocephalus“ im Handbuch der Neurologie Bd. III) findet sich die Bemerkung, daß der Liquor daneben auch noch der Organtätigkeit des Gehirns entstammt. Auch ist die Ansicht vertreten worden, daß das Ependym Liquor bilden kann; feststehend ist das jedoch wohl nur für die früheste Entwicklungszeit vor der Ausbildung des Plexusgewebes, wo das Epithel des ganzen Organs als Liquorproduzent funktioniert, der durch den Neuroporus und den Canalis neurentericus abfließt (Graf Haller in Virchows Archiv Bd. 223).

Für die Ansicht, daß der Plexus als eigentlicher Ort der Liquorbildung in Frage kommt, scheinen mir auch die Operationen Gulekes zu sprechen, der bei drei Hunden, bei denen er den Plexus entfernte und gleichzeitig die Foramina Monroi verstopfte, jedesmal eine Schrumpfung und teilweise Verödung der Seitenventrikel erhielt (Guleke, im Archiv f. klin. Chirurgie, Bd. 162). Auch Dandy vertritt in mehreren Veröffentlichungen die Ansicht, daß der Liquor vom Plexus ausgeschieden wird.

Der Abflußweg des Liquors stellt sich so dar: aus dem Foramen Magendi bezw. den Foramina Luschka gelangt der Liquor in die Cysterna magna oder in die Cysterna cerebello-medullaris. Von hier fließt er in die übrigen basalen Cysternen und in die Arachnoidalräume auf den Hemisphären; die Zotten der Arachnoidea kommunizieren mit den venösen Sinus, in die somit der Liquor schließlich einfließt. Hier sei eingeschaltet, daß die beim Erwachsenen gewöhnlich vorhandenen Pacchionischen Granulationen nach den Untersuchungen von Key und Retzius den Uebertritt seröser Flüssigkeit aus den Subarachnoidalräumen in die Venenräume der Dura mater erleichtern. Daneben fließt der Liquor auch noch längs der Nervenscheiden und längs der Rückenmarkswurzeln ab. Auf diese Weiterleitung in den Rückenmarkskanal legt Graf Haller (Virchows Arch. Bd. 223) besonderen Wert und stellt, basierend auf den Forschungen von Key und Retzius, den Abflußvorgang auf diesem Wege kurz so dar: Neben dem Sekretionsdruck, der Schwerkraft, dem Einfluß, den Ex- und Inspiration auf die Liquorbewegung haben, spielt für den Abfluß der Flüssigkeit aus den Ventrikeln die Bewegung des Kopfes eine nicht unerhebliche Rolle, und zwar bewirkt die Bewegung des Kopfes nach hinten eine Verkleinerung der Cysterne: der Liquor strömt nach dem Rückenmark ab, weil gleichzeitig das Foramen Magendi geschlossen wird; bei der Bewegung des Kopfes nach vorn findet eine Vergrößerung der Cysterne und damit ein Ansaugen von Flüssigkeit aus den Ventrikeln durch das wie ein nur nach einer Richtung durchgängiges Ventil wirkende Foramen Magendi statt. Es werden zwei Fälle angeführt, die für diese Annahme zu sprechen scheinen.

Nach diesen Vorbemerkungen über die Liquorbehälter, ihre Füllung und ihre Entleerung, sind die Möglichkeiten festzustellen, die zu einer Überfüllung der Ventrikel führen können. Die Gründe

können bei jedem dieser drei Teile liegen, so daß man die Ursachen des Hydrocephalus internus so einteilen kann:

1. Ursachen durch Aenderung der Liquorbereitung.
2. Ursachen durch Aenderung der Liquorbehälter.
3. Ursachen durch Aenderung der Liquorentleerung.

Es sollen hier zuerst die einzelnen Punkte für sich besprochen werden, und erst danach die Beziehungen zueinander betrachtet werden, denn es wird z. B. keine sichtbare Wirkung auf die Gestalt der Liquorbehälter haben, wenn Liquorzufuhr und Entleerung gleichsinnig verändert sind, d. h. wenn z. B. beide gleichermaßen vermehrt sind, denn dann wird ebensoviel, wie mehr gebildet wird, auch abgeführt werden.

Aenderung der Liquorzufuhr.

Eine erhöhte Flüssigkeitsansammlung kann einmal durch eine entzündliche Reizung des Plexus chorioideus bezw. der Ventrikelwand zustande kommen, und zum zweiten durch eine Mehrproduktion auf nicht-entzündlicher Grundlage. Während der erste Fall keinen besonderen Zweifeln begegnet und der auf entzündlicher Reizung entstehende Hydrocephalus sich überall in der Literatur gleichmäßig behandelt findet, gibt es für den zweiten Fall — vermehrte Flüssigkeitsbildung ohne entzündliche Grundlage — die verschiedensten Angaben. Ich möchte eine Einteilung versuchen, die auf folgender anatomischer Grundlage beruht: die Arteria chorioidea zieht zum Seitenventrikel und verbreitet sich in der Tela chorioidea. Von ihr fließt das Blut in den Plexus chorioideus und von ihm durch die Vena magna Galeni, die sich in den Sinus rectus einsenkt. Es können nun an den drei Abschnitten dieses Systems Aenderungen eintreten, die zu einer vermehrten Flüssigkeitsausscheidung aus dem Plexus führen; Aenderungen am arteriellen Teil, Aenderungen am Plexus selbst und Aenderungen am venösen Teil.

Für die erste Unterabteilung findet sich keine Angabe in der Literatur, wenn man nicht die Fälle des sogenannten idiopathischen Hydrocephalus hierher rechnen will, die auf eine angioneurotische Grundlage zurückgeführt werden (erwähnt bei Bonhoeffer „Der erworbene Hydrocephalus“).

Die zweite Unterabteilung betrifft die Aenderungen am Plexus selbst, die zu einer vermehrten Flüssigkeitsbildung führen. Das könnte durch eine Veränderung des Plexusgewebes infolge chro-

nischer Intoxikation (nach Böninghaus soll chronische Intoxikation (Alkohol?) eine Ursache des sogenannten idiopathischen Hydrocephalus sein) der Fall sein, und das könnte seine Ursache in einer angeborenen Hypertrophie der Plexus seinen Grund haben. Hierher gehört auch die Annahme Antons (in den Ergeb. d. inn. Med. u. Kinderheilkd. Bd, 19), daß der Plexus chorioideus in Korellation zu manchen Drüsen mit innerer Sekretion steht, weil er selbst als eine solche Drüse aufzufassen sei, denn er birgt eine Schicht in sich, die Abkömmling des Neuroepithels ist. Und schließlich kann sich der Plexus dadurch ändern, daß in ihm eine Stauung statt hat, die durch eine Ursache im venösen Abfluß bedingt ist. Somit käme man zu der letzten Unterabteilung:

Aenderung in der venösen Abflußbahn. Diese Aenderungen sind Einengungen des Strombettes, Einengungen, die durch Thrombose oder durch Druck von außen zustande kommen können. Während sich Angaben über eine Thrombose der Vena magna Galeni als Ursache eines Hydrocephalus in der Literatur nicht finden, sind Einengungen durch Druck von außen vielfach beschrieben worden. Experimentell ist diese Frage von Guleke und von Heidrich bearbeitet worden. Bei 9 Hunden, bei denen Guleke die Vena Galena so tief wie möglich unterband, erhielt er nur in einem Fall einen Hydrocephalus; Heidrich bestätigt in seiner Arbeit (Bruns Beitr. klin. Chir. Bd. 151, 1931) diesen negativen Erfolg. Dazu ist zu bemerken, daß die in der Literatur veröffentlichten Fälle immer noch andere regelwidrige Verhältnisse zeigen, und somit die Versuche von Guleke und Heidrich eben nur zeigen, daß allein ein Verschluß der Vena magna Galeni zum Zustandekommen eines Hydrocephalus nicht ausreicht.

Als zweite Ursache war eine Aenderung der Liquorbehälter genannt worden. Hierher gehört der Hydrocephalus bei Schrumpfungszuständen der Gehirnmasse als Oedema ex vacuo. Ferner würde hier anzuführen sein, daß die Ventrikelwände sich so verändern können, daß die von Monakow postulierten Ependymostien, durch die hindurch sich der Liquor aus den Hirnhöhlen in das Parenchym verbreiten soll, sich verschließen, so daß durch eine solche Aenderung der Behälterwände auch

ein geringerer Liquorverbrauch, also eine Mehransammlung in den Ventrikeln, resultieren würde. Und endlich gehört hierher das Resultat der Experimente Heidrichs. Er injizierte viermal in drei Tagen je 1 ccm Methylenblau in die Ventrikel von Hunden und fand — bei experimentell verschlossenem Aquaeductus Sylvii — eine besonders intensive Speicherung im Ependym des 3. Ventrikels nahe dem Foramen Monroi, dort, wo beim Menschen das subfornikale Organ liegt. Die Ausbildung dieses Organs, das bei primitiven Tieren viel stärker entwickelt ist (und in seiner Entwicklung in der Tierreihe in einer Wechselbeziehung zu den Pacchionischen Granulationen zu stehen scheint; — je stärker das eine entwickelt ist, desto weniger gut ist das andere ausgebildet —), die Ausbildung also dieses Organs und die Experimente Heidrichs scheinen auf eine resorptive Funktion schließen zu lassen, so daß hier eine Art Notventil vorliegt. Die dritte Ursache, durch Aenderung der Liquorentleerung, ist die in der Literatur am meisten beachtete. Wenn ich noch einmal auf den eingangs beschriebenen Abflußweg des Liquors verweisen darf, so ist jeder Umstand, der zu einer Verlegung dieses Abflußweges an irgend einer Stelle führen kann, geeignet, die Entleerung zu verhindern und dementsprechend eine Ventrikelüberfüllung auszulösen. Diese Umstände können sein: entweder angeborene Undurchgängigkeit an irgend einer Stelle des Weges oder entzündliche Verklebungen bezw. Verwachsungen oder schließlich Verlegungen durch Tumoren. Diese grobe Einteilung mag an dieser Stelle genügen, weil ich bei Besprechung der eigenen Fälle auf die nähere Lokalisation eingehen werde. Wenn ich das bisher Gesagte noch einmal kurz zusammenfassen darf, so ist festgestellt worden, daß der Hydrocephalus internus bedingt sein kann

1. durch eine über die Regel hinausgehende Liquorzufuhr (entzündlich oder nicht-entzündlich, dabei aktive oder passive Hyperaemie oder vermehrte Arbeit des Plexus,
2. durch eine Aenderung der Ventrikel selbst (primäre Erweiterung oder Wandveränderungen) und
3. durch eine Abflußbehinderung (durch Mißbildungen, entzündlich oder durch Tumoren).

Einer dieser Gründe allein reicht nun wohl kaum aus, um zum Bilde des Hydrocephalus internus zu führen, sondern es müssen sich mehrere in bestimmter Konstellation miteinander verbinden. Bei dem entzündlichen Hydrocephalus ist ja durch seine Ursache schon eine solche Kombination gegeben, nämlich einmal die durch die Entzündung bedingte Mehransammlung von Flüssigkeit und andererseits die Verlegung der abführenden Wege durch die entzündlichen Verklebungen bezw. Verwachsungen. Auch bei den nicht-entzündlichen in der Literatur beschriebenen Fällen sind es zum größten Teil mehrere der angeführten Ursachen, die sich vereinigen, um zum Bilde des Hydrocephalus internus zu führen. Bis auf eine Kategorie von Fällen, nämlich die, die zum Bilde des sogenannten Obstruktions-Hydrocephalus gehören, und die von dieser Regel eine Ausnahme zu machen scheinen. Auf diese Art von Hydrocephalus sei hier noch etwas näher eingegangen. Man unterscheidet zwischen einem Hydrocephalus cummunicans und einem Obstructions-Hydrocephalus und versteht unter dem ersten einen solchen, bei dem die Cysternen der Schädelbasis blockiert sind, die Kommunikation zwischen den einzelnen Ventrikeln bis durch die Foramina Magendi und Luschka hindurch aber erhalten ist, während ein Obstruktionshydrocephalus ein solcher ist, bei dem Atresien, Adhaesionen oder Tumoren den Liquorabfluß innerhalb der Ventrikelkette unterbrechen. (Eventuell könnte man der Einteilung noch einen Absorptionshydrocephalus hinzufügen, bei dem die Aeste der Gefäßstämme über den Hemisphären obliteriert sind). Diese Unterscheidung ist übrigens klinisch von Wichtigkeit, weil die Therapie des Balkenstichs nur für den Hydrocephalus occlusus erfolgversprechend ist, und eine Erfolgverminderung bei dieser Operation auf eine Nichtunterscheidbarkeit zwischen Hydrocephalus cummunicans und occlusus zurückzuführen ist. (Heinrich: Zur Frage des Balkenstichs beim chronischen Hydrocephalus, 1929). Auf diese Form des Hydrocephalus occlusus hier besonders einzugehen rechtfertigt sich durch die schon einmal zitierte Arbeit von Heidrich in Bruns Beitrg. klin. Chir. Bd. 151 H. 4, 1931. Guleke hatte bei 6 Gehirnen einen Hydrocephalus feststellen können, von denen in 2 Fällen auch noch die Vena magna Galeni durchtrennt war. Diesem wenig

positiven Resultat stand das eindeutige Ergebnis in den 14 Fällen gegenüber, wo bei Hunden die Foramina Monroi experimentell verschlossen worden waren. Hier fand sich in 13 Fällen ein Hydrocephalus der Seitenventrikel. Dementsprechend schien in dem zwischen den Foramina Monroi und dem Aquaeductus Sylvii gelegenen 3. Ventrikel eine Möglichkeit zum Liquorabfluß vorhanden zu sein. Heidrich fand nun, wie schon gesagt, durch Einspritzung von Methylenblau in die Ventrikel und experimentellen Verschluß des Apuaeductus Sylvii, eine dem übrigen Ependym gegenüber gesteigerte Resorptionskraft des Ependyms im Vorderteil des 3. Ventrikels, dem subfornikalen Organ. Er schließt aus diesen Versuchen auf ein Notventil an dieser Stelle bei übermäßigem Vorhandensein von Liquor und glaubt annehmen zu können, daß ein Hydrocephalus occlusus durch Verschluß unterhalb dieses Organs (in Beziehung auf die Abflußrichtung des Liquors) nur dann entsteht, wenn gleichzeitig dieses Organ geschädigt ist. Die bisher in der Literatur beschriebenen Fälle von Hydrocephalus occlusus lassen sich zu einer Kritik dieser Anschauung nicht verwerten, da sich zwar häufig Angaben über Ependymveränderungen im allgemeinen, aber keine speziell diese Gegend betreffenden finden. Es wird aber wohl auch hier so sein, wie bei allen anderen Arten von Hydrocephalus, daß eben mehrere der Gründe, die oben beschrieben wurden, in bestimmter Konstellation zusammentreffen müssen, um zum Bilde des Hydrocephalus internus zu führen.

Spezieller Teil.

S. N. 70/31. 23 Jahre alte Frau; Tod an haemorrhagischer Bronchopneumonie.

Schädelsektion:

Der Schädel sägt sich leicht, die Schädelkapsel im Bereich des Stirn- und Scheitelbeins, besonders auf der linken Seite, zeigt zahlreiche Impressionen von Pacchionischen Granulationen und kleine Hirnhernien. Die harte Hirnhaut ist sehr stark gespannt und dünn. Auf der Schädelinnenfläche zahlreiche tiefere und seichtere Gruben, die die Zeichnung der Hirnwindungen nachahmen. Es finden sich dabei zahlreiche weißliche zementartige Auflagerungen zwischen den Gruben. Die gleichen Veränderungen finden sich auch auf der Schädelbasis.

Gehirnbefund:

Das Gehirn zeigt z. T. abgeplattete Windungen im Bereich der Basis; die Infundibulumgegend ist sehr dünn, cystenartig vorgewölbt. Beim Herausnehmen des Gehirns, welches sehr weich ist, fließt reichliche wasserklare Flüssigkeit ab. Die Seitenkammern sind hochgradig erweitert. Das Ependym etwas körnig, glänzend, mit zarter Venenzeichnung. Im Bereich des dritten Ventrikels, auf dessen hinterer und seitlicher Wand, finden sich, vom Thalamus beiderseits ausgehend, sehr harte, besonders links ausgebreitete, und den Balken verdrängende Geschwulstmassen. Diese setzen sich fort gegen die Basis zu und füllen den ganzen dritten Ventrikel aus. Es finden sich dabei gelbliche Körnchen im dritten Ventrikel, welche in einer Art Membran eingelagert sind; eine solche geht offenbar durch den ganzen Aquaeduktus durch, da solche Massen auch in den 4. Ventrikel hineinragen. Die Striae acusticae sind besonsders stark ausausgebildet. Im Kleinhirn finden sich keine weiteren Veränderungen. Auch die Gehirnbasis ist frei. Die Gefäße sind unversehrt.

Mikroskopisch: Tumor des 3. Ventrikels: Faserreiches Gliom mit vorwiegend spindelzelligen Kernen. Eigenartige, in nicht weiter begrenzten Lücken liegende Ansammlung von pseudoxanthomatösen Schaumzellen (offenbar dieselben Gebilde wie diejenigen, welche im oberen Teil der 4. Kammer erkennbar sind).

Diagnose:

Kleines faserreiches Gliom der Seitenflächen des Bodens des 3. Ventrikels, herdförmige Pseudoxanthomatosis des Glioms, Bildung zottenförmiger flottierender Anhänge aus pseudoxanthomatösem Gewebe, Hineinreichen solcher Gebilde durch den Aquaeduktus Sylvii in den 4. Ventrikel. Dadurch bedingter hochgradiger Hydrocephalus internus.

Besprechung:

Dieser Fall von Hydrocephalus internus ist ein Beispiel für diese Erkrankung durch einen Abschluß der Liquorentleerungswege durch einen Tumor. Er reiht sich also in die 3. Gruppe unserer Einteilung ein.

Von Bedeutung für die Betrachtung dieses Falles ist die Tatsache, daß sich an der Schädelfläche innen zahlreiche tiefere und seichtere Furchen, die die Zeichnung der Hirnwindungen nachahmen, fanden. Diese Erscheinung ist nur so zu erklären, daß schon zur Zeit des Schädelwachstums, bevor der Schädel seine endgültige Form und Ausbildung erhalten hatte, ein gesteigerter Hirndruck bestand, der den Hirnmantel gegen die Schädelinnenfläche preßte; auf dem fertig gebildeten Knochen können nachträglich die Gyri des Gehirns ihren Abdruck nicht mehr eingraben.

Mit der Annahme eines nur langsamen Wachstums des Tumors ist auch sein Aufbau vereinbar; es handelt sich um ein faserreiches, also anatomisch benignes Gliom. Als Besonderheit fällt die herdförmige Pseudoxanthomatosis des Glioms auf. Wenn man annimmt, daß diese Pseudoxanthomatosis der Endzustand einer teilweisen Verfettung des Glioms ist, so spricht auch das für einen lange dauernden Krankheitsprozeß.

Es handelt sich hierbei um einen meines Wissens bisher noch nicht beschriebenen anatomischen Befund.

S. N. 995/30. 39 Jahre alter Mann, Tod an Herzinsuffizienz.

Kopfsektion:

Das Schädeldach ist von mittlerer Dicke, die drei Schichten der Wandung überall gut sichtbar. Seine Innenfläche ist normal konfiguriert, insbesondere sind keine den Hirnwindungen entsprechende Eindrücke erkennbar. Die Dura ist nirgends mit dem Schädeldach verwachsen. Sie ist gespannt, ihre Innenfläche ist matt. Das Gehirn liegt der Dura fest an. In den Sinus flüssiges Blut. Die Gefäße der Basis sind zart.

Gehirnbefund:

Die weichen Hirnhäute sind dünn und durchsichtig. Die Hirnwindungen sind stark abgeplattet, die pialen Gefäße zeigen mäßige Blutfüllung. Ein Unterschied nach Größe oder Form ist zwischen den beiden Großhirnhemisphären nicht zu erkennen. Es werden zwei Frontalschnitte durch das Gehirn gelegt. Der erste Schnitt geht durch den Frontallappen. Auf ihm sieht man die deutlich erweiterten Vorderhörner der Seitenventrikel. Der zweite Schnitt verläuft durch das vordere Ende der Brücke und läßt eine mittelstarke Erweiterung des dritten Ventrikels und des Aquaeduktus Sylvii erkennen. Beim Abheben des Kleinhirns sieht man auf dessen Unterfläche in der Gegend des Foramen Magendi eine der Pia fest aufsitzende, ungefähr 5-Markstück große, längliche, sehr flache Erhebung mit blumenkohlartiger rauher, grauroter Oberfläche. Der 4. Ventrikel ist mittelstark erweitert. Die Hirnsubstanz weist einen geringen Blutgehalt auf; ihre Zeichnung ist nirgends verändert.

Rückenmark:

Das Halsmark ist gänzlich erweicht. Nach Durchfixierung sieht man bei Querschnitten eine große Erweichungshöhle (links immer die größere Höhle). Im Dorsalmark liegt der erweichte Bezirk rechts von der Mittellinie.

Diagnose:

Hydrocephalus internus bei Springomyelie des Rückenmarks (Halsmark) im Bereich sämtlicher Hirnkammern unter Einschluß des 4. Ventrikels und des Aquaeduktus Sylvii. Zeichen allgemeinen Hirndrucks.

Besprechung:

Es handelt sich bei diesem Krankheitsbild um einen Hydrocephalus internus, entstanden durch Verlegung des Abflußweges

des Liquors (Abteilung 3 der hier gewählten Einteilung), und zwar durch Tumordruck. Der Tumor verschloß das Foramen Magendi und hinderte den Liquorabfluß. Wenn hier, wo keine entzündliche Veränderung des Ependyms vorlag, ein Hydrocephalus internus entstanden ist, so läßt sich daraus schließen, daß das subfornikale Organ zur Liquorresorption beim Menschen nicht ausreicht. Es sei an dieser Stelle daran erinnert, daß dieses Organ in seiner phylogenetischen Entwicklung im Gegensatz zur Ausbildung der Pacchionischen Granulationen steht. Da die letzteren beim Menschen verhältnismäßig stark entwickelt sind, so ist anzunehmen, daß der Ependymteil, den Heidrich subfornikales Organ nennt, beim Menschen keine besondere Funktionstüchtigkeit mehr besitzt, und als Notventil beim Verschluß der gewöhnlichen Abflußwege des Liquors nicht in Frage kommt, bzw. nicht ausreichend für diese eintreten kann.

Klinisch interessant ist dieser Erkrankungsfall noch deshalb, weil gleichzeitig noch eine Syringomyelie bestand, die keine Einengung der Liquorabflußwege zu bedingen pflegt und deshalb die Diagnose sehr erschwerte.

Die Kombination von Hydrocephalus mit anderen Mißbildungen, wie Spina bifida, Hydromyelie, Mikrogyrie usw. wird häufig in der Literatur erwähnt, eine Kombination mit Syringomyelie, wie hier vorlag, findet sich z. B. bei Bonhoeffer (der erworbene Hydrocephalus) genannt. Eine Erklärung für dies Zusammentreffen liegt wohl in der Annahme einer Keimschädigung begründet. Der vorliegende Fall stellt jedoch deshalb eine Besonderheit dar, weil die Springomyelie wohl aus einer fehlerhaften Anlage erklärt werden kann, der Hydrocephalus aber nicht, denn er tritt erst in höherem Alter auf, durch Tumorverschluß des Liquorabflußweges bedingt, und die Bildung der Schädelknocheninnenfläche zeigt, da sie ohne Eindrücke von seiten der Gyri ist, daß zur Zeit des Knochenwachstums noch kein gesteigerter Hirndruck bestand.

S. N. 37/30. 18 Jahre alter Mann, Cerebraler Tod.
Schädelsektion:

Beim Ansägen zeigt sich, daß der Schädel außerordentlich dünn ist. Die Schädelkappe, die sich leicht von der Dura entfernen läßt, ist fast in ihrer ganzen Ausdehnung so dünn, daß das Licht deutlich hindurchschimmert. Die Dura ist in ihrer ganzen Ausdehnung außerordentlich prall

gespannt; nach ihrer Entfernung zeigt sich, daß die Hirnwindungen sehr stark abgeplattet sind.

Gehirnbefund:

Das Gehirn erscheint sehr stark vergrößert. Beim Durchschneiden der Gehirnnerven an der Hirnbasis und Herausnahme des Gehirns, reißt die Basis in der Gegend der papierdünnen Infundibulargegend sofort ein, und es ergießt sich eine reichliche Menge klarer wässriger Flüssigkeit. Beim Eindrücken läßt das Gehirn überall eine deutlich schwappende Beschaffenheit erkennen. Bei der Sektion fließen aus den Gehirnventrikeln $1^1/_2$ Liter klarer wässriger Flüssigkeit ab. Sämtliche Ventrikel sind stark erweitert, besonders aber die vorderen Kammern. Im Bereich des Eingans des Aquaeduktus Sylvii zeigt das Ependym eine feine Granulierung, wodurch offenbar der Duktus verschlossen wurde. Die Tabula interna der Schädelbasis zeigt in der Gegend der hinteren Teile beider Scheitelbeine eine etwa 3-Markstück große Aufrauhung. Die Gehirnbasis läßt eine deutliche Abflachung der Schädelgrüben erkennen. Im Bereich des Foramen magnum besteht eine deutliche Kyphose der Schädelbasis.

Diagnose:

Starker Hydrocephalus der vorderen Kammern durch Abschluß derselben infolge Ependymitis im Bereich des Eingangs des Aquaeduktus Sylvii. Megalocephalus mit Kyphose der Schädelbasis. Zeichen von hochgradigem Hirndruck: starke Verlängerung der Kleinhirntonsillen, starke Abplattung der Hirnwindungen und Stauungspapillen, geringe Resorption der Tabula interna im Bereich der hinteren Teile der Scheitelbeine.

Besprechung:

Auch in diesem Fall handelt es sich um ein Zustandekommen des Hydrocephalus internus durch entzündlichen Verschluß der Liquorabflußwege. Die Erweiterung sämtlicher Ventrikel bei Ependymitis im Bereich des Aquaeductus Sylvii ist wohl so zu erklären, daß der verengte Aquaedukt nicht für den Liquorabfluß ausgereicht hat, so daß eine Stauung in den vorderen Kammern eintrat; als diese so stark wurde, daß das Gehirn fest an die Schädelbasis gedrückt wurde, fand auch der noch in den 4. Ventrikel gelangende Liquor aus diesem kleinen Abfluß mehr und führte so zu einer Erweiterung des 4. Ventrikels, die aber geringeren Grades ist, als die der Vorderkammern. Sicherlich wurde die Entstehung des Hydrocephalus durch die Kyphose der Schädelbasis begünstigt, denn sie hat die Achse der Liquorleitung abgebogen und somit eher zu einer Verlegung des Liquorabflusses geführt, als es ohne diese Kyphose der Fall gewesen wäre.

Auch dieser Fall von Hydrocephalus weist, wie die meisten anderen, außer der Gehirnerkrankung an sich, noch andere Befunde auf, die von der Norm abweichen, so daß man wohl, wie das Wohlwill (Die pathologische Anatomie der Gehirnbasis) auch tut, viele Fälle von Hydrocephalus, auch wenn sie erst in späteren Jahren auftreten, als auf einer angeborenen Disposition beruhend ansehen kann.

S. N. 1149/30. 3 Monate alter Knabe, Tod an Bronchitis.

Kopfsektion:

Normale Behaarung, große Fontanelle fast ganz geschlossen; Pfeil- und Kranznaht in großer Ausdehnung klaffend; große Fontanelle weit offen. Ueber der großen Fontanelle ist die Haut leicht vorgewölbt. Die Pupillen sind gleich weit und rund. Das Schädeldach ist sehr dünn, besonders in den Scheitelbeinen. Dura ohne Besonderheiten. Die weichen Hirnhäute sind zart. Das Relief der Hirnwindungen ist nicht deutlich abgeplattet. Die Hirnkammern sind stark erweitert. Es stürzt bei der Herausnahme des Gehirns aus dem Schädel sofort reichlich klarer, etwas opaleszierender Liquor heraus, ohne daß die Menge bestimmt werden kann. Sie betrug sicher über 40 ccm. Die Wölbung der Stammganglien ist abgeplattet, der Balken und die Commissura media mäßig verdünnt.

Gehirnbefund:

Das Ependym ist sehr stark körnig. Der Aquaedukt im Anfangsteil wenig, dann aber gegen die Rautengrube entschieden zu weit. Die benachbarten Teile des Oberwurms und des Kleinhirns sind ungewöhnlich locker und zerfallen unter dem Messer (nach Fixation ergibt sich aber, daß keine Erweichungen und kein geschwulstartiger Prozeß vorhanden sind). Im Bereich des Foramen Magendi sieht man eine schleierartige undurchsichtige Membran, die sich anscheinend ganz vor das Loch legt.

Diagnose:

Starker Hydrocephalus internus mit Ependymitis granularis. Entzündlicher Verschluß des Foramen Magendi. Erweiterung und Verdünnung des Schädels.

Besprechung:

Hier liegt also ein entzündlicher Verschluß des Foramen Magendi vor. Der Liquor staute sich in den Seitenventrikeln, im 3. und im 4. Ventrikel. Das von Heidrich postulierte Notventil in Form des subfornikalen Organs kam hier deshalb nicht zur Auswirkung (wenn es beim Menschen überhaupt bedeutend genug ist, um sich auswirken zu können), weil es mit der allgemeinen Ependymitis granularis ergriffen war und wahrscheinlich dadurch seine resorptive Fähigkeit eingebüßt hat. Somit wäre dieser Fall in die 3. Gruppe: Hydrocephalus durch Aen-

derung der Liquorentleerung, Unterabteilung: entzündliche Verklebung, einzuordnen.

S. N. 446/14. 10 Wochen alter Knabe, Tod an Herdpneumonie.
Schädelsektion:

Der Hirnschädel ist ungemein stark aufgetrieben, der Gesichtsschädel wird von ihm vollkommen überragt. In der Gegend der gewöhnlichen Sägeschnittfläche hat der Schädel einen Umfang von 48,7 cm. Die große Fontanelle reicht nach hinten bis zur kleinen Fontanelle, nach vorn bis zur Nasenwurzel. In der Gegend der kleinen Fontanelle drängt als weicher Höcker eine vom Schädel nicht bedeckte Masse hervor. Auf der Höhe des Höckers ist die Haut locker und zeigt eine Narbe (wohl verheilte Punktionsstelle). Pupillen beide weit, Kiefer zahnlos. Die Hirnsichel ist in den vorderen Teilen so dünn, daß sie zahlreiche Löcher zeigt und unvollkommen erscheint. Links neben der Hirnsichel hinten, etwa in der Gegend einer normalen kleinen Fontanelle, ist entsprechend dem beschriebenen Höcker das Gehirn samt der harten und weichen Hirnhaut etwas vorgefallen, dabei die Hirnhäute mit der Hirnrinde und mit der bedeckenden Haut leicht schwartig verwachsen. Die Innenseite der Dura zeigt auf der linken Seite einen ganz gleichmäßig dünnen, rostfarbenen Belag, der sich abschaben läßt.

Gehirnbefund:

Beim Durchschneiden des Schädels quillt das unter Druck stehende Gehirn sofort hervor. In den hinteren Teilen wird dabei beiderseits auch die enorm erweiterte Seitenkammer angeschnitten. Aus ihr stürzt sehr viel klare, leicht gelbliche Flüssigkeit hervor. Die Hirnkammern sind außerordentlich stark erweitert und von einem glatten, völlig durchsichtigen Ependym ausgekleidet. Ein dritter Ventrikel ist nicht aufzufinden, da die vorderen Teile des Balkens an dem Infundibulum festgewachsen sind und in eine eigentümliche, teilweise gelbe, zackige Schwarte übergehen, welche symmetrisch von der Mittellinie sich nach hinten zieht und etwa der Gegend der Adergeflechte entspricht. Auch die Unterhörner sind dadurch belegt. Der Hauptsitz der Veränderung findet sich etwa in Höhe der Fissura cerebri post. Das Kleinhirn wird von oben angeschnitten und die Rautengrube eröffnet, welche normale Maße zeigt. Infolge der übermäßigen Weichheit der Substanz kann der Aquaeduktus nicht mit Sicherheit verfolgt werden.

Besprechung:

Es handelt sich bei dem vorliegenden Hirnbefund um einen Hydrocephalus der Seitenventrikel, der zustande gekommen ist durch eine fötale Entzündung im Bereich der Adergeflechte, die wohl zu einem mechanischen Verschluß der Foramina Monroi geführt hat. Es ist anzunehmen, daß im Beginn der Erkrankung der entzündete Plexus eventuell auch mit einer Mehrproduktion von Liquor auf den Entzündungsreiz geantwortet hat und somit

zum raschen Fortschritt des Krankheitsbildes beigetragen hat. In die gewählte Einteilung wäre der Fall bei Betrachtung des vorliegenden Endzustandes in die Abteilung 3 (Aenderung der Liquorentleerung), Unterabteilung: entzündliche Verklebung, einzuordnen.

S. N. 527/30. 22 Jahre alter Mann, Cerebraler Tod.

Anamnese:

Im November 1928 erkrankte der Patient mit Ohrensausen beiderseits. September 1929 trat eine Verschlimmerung ein. Schwindelgefühl und Erbrechen beim Bücken. Seit Februar 1930 traten beim Kranken Sehstörungen auf, Doppelsehen und Schleier vor den Augen. Patient war in der Nervenklinik in Greifswald in Behandlung und wird von dort zur Operation eines Kleinhirntumors überwiesen. Operation in Lokalanaesthesie. Entfernung der Occipitalschuppe, Pulsverschlechterung, Abbruch der Operation, Wundverschluß. 10 Tage nach der Operation Exitus durch Atemlähmung.

Schädelsektion:

Ueber den beiden Stirnhöckern oberhalb der Augenbrauen je eine quere, genähte Hautwunde. Das Schädeldach ist annähernd symmetrisch, die Oberfläche glatt, graurot. Die Diploe ist teilweise verschwunden, an der Innenseite stark ausgeprägte Impressiones digitatae. Dura straff gespannt, glatt, graurot. Arteriae meningeae gleichmäßig gut mit Blut gefüllt. Durainnenfläche glatt, grauweiß, sehnig, verdickt. Schädelgruben leer. Knochen der Schädelbasis glatt. Die Pia grau, durchscheinend, teilweise leicht fibrös verdickt. Die Maschen enthalten wenig Flüssigkeit, Pia gut abziehbar. Die Gehirnhälften sind symmetrisch, gleich groß. Die Gyri mäßig stark abgeplattet, die Furchen abgeflacht, der Balken wölbt sich in der Mitte stark vor. Die Farbe des Gehirns graurötlich, die Konsistenz mäßig fest. Ueber beiden Hemisphären Fluktuation nachweisbar. In den Gehirnventrikeln reichlich klare, gelbliche Flüssigkeit, weit über 100 ccm, die unter Druck steht. Das Ependym der stark erweiterten Ventrikel ist blaß, zeigt feine, weißliche, streifige Verdickungen, besonders im Verlauf der subependymalen Gefäße. Die Ventrikelböden und Sehhügel sind symmetrisch, die Gefäßplatte ist zart, Gefäße mäßig gefüllt. Auch der dritte Ventrikel ist stark erweitert. Wandlungen gleichmäßig grauweiß, glatt; Ependym leicht verdickt. Die Zirbeldrüse ist im ganzen zystisch umgewandelt. Die Sylvische Wasserleitung ist leicht erweitert. Der Boden gleichmäßig grauweiß und fest. Die Eröffnung des 4. Ventrikels geschieht von oben her vom durchgängigen Aquaeduktus Sylvii. Der 4. Ventrikel ist stark erweitert, die Auskleidung verdickt, blaß, grauweiß. Die anatomischen Einzelheiten des Ventrikelbodens, Striae acusticae nicht sehr deutlich erkennbar. In der Gegend des Foramen Magendi zeigen sich bindegewebige Verwachsungen der weichen Hirnhäute, eine Oeffnung in die große Zysterne ist nicht auffindbar. Im Bereich des Stirnlappens am

Boden des Vorderhorns beiderseits je eine ca. hirsekorngroße Blutung in die weiße Substanz, die hier angeschlitzt ist.

Diagnose:

Hochgradiger Stauungshydrocephalus aller Kammern durch entzündlichen Verschluß des Foramen Magendi und abgelaufene chronische Ependymitis. Zeichen allgemeinen Hirndrucks und Resorption des Knochens der Tabula interna. Einpressung der Kleinhirntonsille in das Foramen magnum. Zeichen vorgenommener operativer Eröffnung der hinteren Schädelhöhle.

Besprechung:

Entsprechend der gewählten Einteilung ist dieser Fall unterzuordnen in die Abteilung: Hydrocephalus durch Verschluß der Liquorabflußwege, Unterabteilung: entzündlicher Verschluß. Auch dieser Fall spricht dafür, daß das subfornikale Organ als Entlastungsweg bei verschlossenem regulärem Abfluß beim Menschen nicht ausreichend eintreten kann.

S. N. 286/17, 30 Jahre alter Mann, Tod an hypostatischer Pneumonie.

Klinische Diagnose: Dementia praecox.

Kopfsektion:

Der Schädel ist stark verdickt, sehr hart, von der Hirnhaut ablösbar. Diese ist ungewöhnlich stark gespannt. Die Hirnwindungen sind vollständig abgeplattet. Blutleiter o. B. Das Schädeldach ist innen etwas rauh. Innenfläche der harten Hirnhaut und der weichen Häute unverändert zart, keine Vermehrung der Pacchionischen Granulationen.

Gehirnbefund:

Beim Durchschneiden des Ansatzes des Hypophysenstiels quillt sofort springbrunnenartig die offenbar gestaute Kammerflüssigkeit aus dem Innern des Gehirns hervor. Die Gefäße sind dünnwandig und zart, die Hirnhäute auch an der Basis unverändert; nur fällt auf, daß sie im Bereich der Austrittsstellen der Kammerflüssigkeit etwas weißlich bindegewebig verdickt sind und keine Flüssigkeit austritt. Die Hirnkammern sind stark erweitert, ihre Umgebung stark gelockert, besonders der Balken ist fast erweicht und reißt sofort ein. Das Ependym ist zart, Adergeflechte etwas verwachsen. Alle Schnitte ergeben klare Zeichnung, ziemliche Blutarmut. Die Kleinhirntonsillen stehen nicht besonders vor. Das Hinterhauptsloch ist ziemlich eng. Die Hirnsubstanz ist allenthalben feucht und etwas zu weich.

Besprechung:

Es handelt sich in diesem Fall um ein Beispiel für den Hydrocephalus internus durch eine Einengung der Liquorentleerung durch eine anscheinend entzündliche Verklebung der Hirnhäute an den Austrittsstellen der Kammerflüssigkeit, kombiniert mit einer Mehrproduktion von Liquor durch das chronisch ent-

zündete Plexusgewebe. Da das Ependym überall zart ist, so scheint der vorliegende Befund dafür zu sprechen, daß das erwähnte Notventil (subfornikales Organ) nicht für eine regelrechte Ventrikelentleerung ausreicht, wenn einerseits eine vermehrte Liquorproduktion, anderseits ein eingeschränkter Liquorabfluß bestehen.

S. N. 12/22, 11 Wochen altes Mädchen, Tod an Bronchiolitis.

Kopfsektion:

Normale Behaarung, Pupillen rund, gleichgroß, mittelweit. Der Schädel ist ausgesprochen längsoval, der Knochen fest, die zentralen Teile der Knochen alle sehr blutreich, bläulich. Die große Fontanelle ist stark eingesunken und mißt 9,5: 7,5 cm. Die kleine Fontanelle klafft ebenfalls sehr weit und ist nicht genau zu messen, weil die Naht zwischen Hinterhauptsschuppe und Scheitelbein breit auseinandergewichen erscheint; jedenfalls läßt sich ein ganzes Daumenglied in die kleine Fontanelle hineinlegen. Nach Abhebung des Schädeldaches samt harter Hirnhaut erscheinen die weichen Häute zart und blutarm, das Gehirn schwappend. Die beiden Hemisphaeren berühren sich in der Mittellinie weiter als sonst. Die Hirnwindungen sind ungewöhnlich fein, im Stirnteil stark gefältelt, ohne hart zu sein.

Gehirnbefund:

Die Seitenkammern des Gehirns werden in natürlicher Lage vor der Entfernung des Gehirns eröffnet, sie enthalten 362 ccm klaren, hellen Liquors. Der Balken ist vermittels der Adergeflechte innig an den Stammganglien festgewachsen. Die Auskleidung der Hirnkammern ist glänzend, aber nicht überall glatt, insbesondere ist in der Gegend beider Hinterhörner mehrfach eine höckerige Wucherung und Verdickung des Ependyms zu sehen. Die 3. Kammer ist nicht erweitert. Die ganzen Stammganglien erscheinen infolge der besonders starken Erweiterung der Hinter- und Unterhörner wie nach oben gerückt, haben ihr natürliches Relief, und das Ependym im Infundibulum ist in der Gegend der ungewöhnlich breiten mittleren Commissur vollständig zart. Auch die 4. Kammer, die nach Entfernung des Gehirns aus dem Schädel eröffnet wird, ist nicht erweitert. Aquaeduktus anscheinend durchgängig, Ependym unverändert. Links neben dem Foramen Magendi bildet die linke Hirntonsille einen Fortsatz von der Größe und Gestalt einer ausgewachsenen Zirbeldrüse, der rechte Teil des Foramen Magendi ist aber sicher nicht verlegt gewesen. Die Kleinhirntonsillen sind kaum deutlicher als sonst ausgeprägt. Das Foramen magnum bildet einen weiten Trichter, der einen oberen, stark gerieften, und einen unteren in den Wirbelkanal allmählich verlaufenden Rand hat. In den Blutleitern ist der gewöhnliche Inhalt, auch an den weichen Häuten an der Schädelbasis ist nichts Besonderes. Das Os basilare erscheint ganz ungewöhnlich lang, entsprechend der ausgeprägten dolichocephalen Schädelbeschaffenheit.

Diagnose:

Hochgradiger, auf die Seitenkammern beschränkter Hydrocephalus internus bei Verwachsung des Balkens und der Adergeflechte mit dem Ependym der Stammganglien. Ependymitis hypertrophica im Bereich der erweiterten rechten Seitenkammer. Polypartiger Fortsatz der linken Kleinhirntonsille mit teilweiser Verlegung des Foramen Magendi.

Besprechung:

Der Befund einer Erweiterung der Seitenventrikel bei regelrechter Größe der dritten und vierten Kammer erklärt sich in diesem Fall aus der Verlegung des Liquorabflusses durch die Foramina Monroi infolge der festen Verwachsung zwischen Balken und Stammganglien vermittels der Adergeflechte. Für die Entleerung des Liquors aus dem 3. und 4. Ventrikel hat der rechte Teil des Foramen Magendi, der frei war, ausgereicht. Es wäre dieser Fall von Hydrocephalus also einzuordnen in die Abteilung III: Aenderung der Liquorentleerung, Unterabteilung: angeborene Undurchgängigkeit.

Die fehlerhafte Anlage der Substanz des Zentralnervensystems zeigt sich hier auch noch an einer zweiten Stelle. Neben dem Hydrocephalus bestand auch noch eine größere Meningocele mit Spina bifida im Bereich der Lendenwirbelsäule.

S. N. 352/32, 5 Monate altes Mädchen, Tod an eitriger Meningitis.

Sektion:

Leiche eines stark abgemagerten Kindes mit äußerst blasser und etwas grauer Hautfarbe. An der Wirbelsäule, in Höhe der unteren Lendenwirbel, eine halb-oval nach oben verlaufende, einen Finger breit über der Glutealfalte stehende Operationswunde, 6 cm lang, unverschlossen, durch die die Haut nach oben geklappt werden kann. Unter der Haut an dieser Stelle ein schmutzig-grüngelblicher Belag, der das Unterhautzellgewebe durchdringt. Man gelangt mit einer Sonde in eine spaltförmige, ca. 1 cm lange Oeffnung der Wirbelsäule bis auf die Dura des Rückenmarks.

Der Kopf zeigt eine starke Vergrößerung des Gehirnschädels im Gegensatz zum Gesichtsschädel. Die Fontanellen klaffen sehr weit, besonders die große. Die Nähte sind breit zu tasten.

Schädelsektion:

Kopfschwarte ohne Besonderheiten, läßt sich leicht vom Schädel lösen. Schädelknochen sehr weich. Die Sinus der Schädelbasis und der Sinus sagittalis enthalten flüssiges Blut und Cruor. Die Dura über der Konvexität ist glatt und spiegelnd, an der Hirnbasis nur in einem kleinen Bereich an der Sella turcica etwas trübe. Ueber der Hirnbasis findet sich über die Brücke und die Medulla oblongata nach vorn reichend bis zur Kreuzung der Nervi optici ein dicker, grünlich-schmutziger Belag, der

nach unten hin das Foramen Magendi ganz verschließt. Die Hirnwindungen sind sehr flach, es fließt reichlich viel Flüssigkeit aus dem Subduralraum ab. Ueber dem Frontalhirn linkerseits eine feine, wurmartige Ausbildung feinster Windungen zu sehen, rechterseits fehlt diese. Die Hirnsubstanz über dem linken Seitenventrikel und über dem Vorderhorn ist äußerst schmal und reduziert, Mark und Rinde hier nicht zu erkennen. Der 3. Ventrikel, der rechte Seitenventrikel, vom linken Seitenventrikel besonders das Vorder- und Unterhorn und der 4. Ventrikel sind stark erweitert, enthalten stark vermehrte Flüssigkeitsmengen. Der Liquor selbst ist klar, gelblich gefärbt. Der Aquaedukt ist durchgängig, die Foramina Monroi sind sehr weit. Die Ventrikelwandung rechts wie links im Seitenventrikel ist verdickt und rötlich injiziert. In beiden Seitenventrikeln, an ihrer äußeren Wandung, je eine erweichte, gelblich-braune, z. T. von einer zystischen Wandung umrandete, z. T. sulzig vorquellende Veränderung der Gehirnsubstanz. Keine Beläge des Ependyms. Verschiedene Schnitte durch die Stammganglien zeigen keine Erweichungsherde. Im Kleinhirn sind Mark und Rinde gut zu erkennen, auch hier ist die Gehirnsubstanz äußerst weich. Pons und Medulla zeigen keine pathologischen Veränderungen auf den Schnitten.

Rückenmark:

Die weichen Häute des Rückenmarks zeigen fast in ganzer Ausdehnung, von der Medulla oblongata an bis zum Lendenmark, grünlich dicke Beläge, etwas abnehmend im Lumbalteil. An der Einstichstelle, die oben beschrieben ist, ist der Belag etwas grauer und sulziger. Die Eröffnungsstelle der Meningen reicht hier bis an das Rückenmark selbst heran. Ein Schnitt durch das Brustmark zeigt keine Veränderungen.

Keine Spaltbildungen der Wirbelsäule.

Linkerseits quillt beim Aufschneiden des Innen- bzw. Mittelohrs sulzig-schmutziggrauer Inhalt hervor. Rechts keine Veränderungen.

Mikroskopischer Befund:

Weiche Hirnhaut über der Brücke: reichliche Infiltration von Rundzellen aller Art, da und dort mit Pigment, anscheinend Haemosiderin, nicht sehr reichliche Leukozyten, vereinzelte Entzündungserscheinungen auch an den Arterienwänden mit Auflockerung der Media.

Weiche Hirnhaut über dem Rückenmark: Hier ist die Entzündung frischer, z. T. rein leukocytär, mit zahlreichen Bakterienrasen.

Plexus: Die Epithelien sind meist sehr hoch, vielfach in Abschilferung, darunter leukocytäre Infiltrationen.

Diagnose:

Eitrige Meningitis der Basis und des Rückenmarks mit entzündlichem Verschluß des Foramen Magendi; wahrscheinlich auf angeborener Grundlage entstandener hochgradiger Hydrocephalus internus mit Verdickung des Ependyms im Bereich der Hinterhörner und hochgradiger Druckatrophie besonders über dem linken Vorderhorn. Aeltere braune, z. T. zystische, z. T. narbige Blutungsherde der Ventrikelbegrenzung. Mikro-

gyrie, am deutlichsten über dem linken Stirnhirn. Zeichen vorgenommener Drainierung des Spinalkanals mit Ableitung des Liquors in die Subkutis.

Besprechung:

Der entzündliche Verschluß des Foramen Magendi erklärt in diesem Fall das klinische Entstehen des Hydrocephalus internus, er wäre also in die 3. Gruppe (Verschluß der Liquorabflußwege), Unterabteilung: entzündliche Verklebungen, einzuordnen. Dabei besteht aber auch noch eine Unterentwicklung des Gehirns, wie sie durch die Mikrogyrie gezeigt wird, so daß man gleichzeitig auf eine angeborene Grundlage zur Erkrankung des Gehirns schließen darf.

S. N. 627/30, 3 Monate altes Mädchen, Cerebraler Tod.

Krankengeschichte:

Erstes Kind der Mutter, rechtzeitig, ohne Kunsthilfe geboren. Nach der Geburt wurde an dem sonst wohlgestalteten Kind eine pflaumengroße weiche Vorwölbung am Kreuz entdeckt, die von dünner, bräunlich-roter Haut bedeckt war. Diese Stelle näßt, wird 2—3mal täglich verbunden. Nach 4 Wochen hört das Nässen auf. Nach wenigen Tagen nimmt der Kopf sehr an Größe zu. Nach 7 Wochen Schädelumfang 57 cm. Schädel überall leicht eindrückbar, zwischen den Schädelknochen fingerbreite Lücken. Kind gedeiht und fühlt sich wohl. Nach einigen Tagen schielt das Kind und fühlt sich matt. Klinikaufnahme. Nach zwei Tagen fließt vom rechten Scheitelbein Flüssigkeit ab. Nach einer Stunde Entleerung, bis der Schädel einsinkt. Scherenschlagöffnung der nekrotischen Partie und Umgebung, sanguinolenter klarer Flüssigkeitserguß, große Höhle sichtbar (erweiterter rechter Seitenventrikel), Wundverschluß, Verband.

Flüssigkeitsansammlung, Verschlechterung des Befindens, T. 38,5 Exitus.

Schädelsektion:

Bei der Freilegung des Gehirns fällt auf: das vollkommen schlaffe Zusammenfallen, obwohl vor der Sektion 250 ccm in die Hirnkammern durch Punktion von oben eingespritzt wurden. Sie sind dadurch nicht vollkommen entfaltet, und die dünne Schale der Hirnrinde um die sehr stark erweiterten Hirnkammern ist nicht versteift. Die pialen Venen und die feineren Blutgefäße der weichen Hirnhäute sind hochgradig mit dunklem Blut gefüllt. Ueber der ganzen linken Großhirnhälfte fällt die Kleinheit und Unterfurchung der Windungen auf. Auf der rechten dagegen sind wenigstens die Windungen des Stirnhirns breiter und ganz abgeplattet. Die beiden Seitenkammern erscheinen gleichmäßig erweitert und enthalten außer der eingespritzten Flüssigkeit freie dunkle Blutgerinnsel. Ependym zart. Die feinen Blutgefäße strotzend gefüllt, mit kleinen varikösen Erweiterungen. Im linken Vorderhorn ist das Ependym auf eine größere Strecke unterblutet. Am dünnsten ist das Gehirn im Bereich des rechten Stirnlappens und an der Uebergangsstelle zum

rechten Scheitellappen. Dort ist es vollkommen durchsichtig. Hinter- und Unterhörner sind ebenfalls sehr weit. Der Balken ist maximal verdünnt. Der Aquaeduktus Sylvii und die Rautengrube etwas zu weit, dabei in eigentümlicher Weise von einer derb gewordenen Ependymauskleidung begrenzt. Besonders die Decke ist steif und bildet eine fast wie Dura erscheinende Lamelle. Die Oeffnung der Rautengrube verjüngt sich nach hinten nicht in regulärer Weise zum Eintritt in den Zentralkanal, sondern bleibt weit gespalten als offene Rinne. Die Vierhügel sind klein.

Mikroskopisch:

Befund am 4. Ventrikel: Hochgradige Ependymsklerose des Bodens des Recessus des 4. Ventrikels, subependymale Auflockerung und gliöse Neubildung, zellarme Deckschicht fehlt. Oberwurm des Kleinhirns so hineingepreßt, daß ein abgeschlossener Teil des 4. Ventrikels mit erhaltenem Ependym bleibt.

Plexus: Haemosiderinpigmentierung der Wand. Adergeflechte stark verdickt, z. T. sklerosiert und verödet (keine zellige Entzündung). Inhalt des 4. Ventrikels: verkalkte Massen, z. T. Granulationsgewebe.

Wirbelsäule und Rückenmark:

Freilegung des Wirbelkanals. Es ergibt sich, daß von der Höhe des 2. Lendenwirbels ab der Wirbelkanal hinten offen ist durch Auseinanderweichen der hinten offenen Wirbelbögen, welche eine harte ovale Begrenzung bilden. Etwas weiter unten, im Bereich des Kreuzbeines, ist zwar der Wirbelkanal noch offen, aber die Oeffnung verjüngt sich nach unten. Entsprechend der Stelle, welche von außen zu sehen war, findet sich ein kleiner, kirschgroßer, sackförmiger Hohlraum, in den das Rückenmark sich fortsetzt, wobei es nach oben offen erscheint, und wobei an der Dachwand des Sackes ein eigenartiger hirsekorngroßer fester Körper vorhanden ist. Bei dem Versuch, von oben durch die offene rinnenförmige Rautengrubenfortsetzung die Sonde tiefer in den Rückenmarkskanal einzuführen, stößt man 2 cm unterhalb der Occipitalschuppe auf einen Verschluß, während man vor dem Rückenmark tiefer hineingelangen kann.

Diagnose:

Hochgradiger Hydrocephalus der Seitenkammern, nach Angabe postnatal entstanden.

Besprechung:

Die zusammenfassende Betrachtung der Befunde ergibt folgendes Bild: Wenn beim Verschluß der Spina bifida der Kopf beginnt, eine zunehmende Vergrößerung aufzuweisen, so ist diese Liquorstauung nur so zu erklären, daß die sonst üblichen Abflußwege nicht zur Liquorentleerung ausreichten. Das primär mangelhaft gebildete Gehirn erleidet also einen Hydrocephalus, sobald die vorübergehende Entlastung vom Liquordruck durch die Spina bifida aufhört. Es ist dementsprechend also nicht angängig — wie auch C. de Lange in ihrer Arbeit

betont — davon zu sprechen, daß es einen Hydrocephalus sekundär nach einer operativ verschlossenen Spina bifida gibt, sondern man kann nur sagen, daß nach der Operation der Hydrocephalus, der anlagegemäß schon bestand, in Erscheinung tritt.

Der Fall reiht sich der großen Reihe von Fällen von angeborenem Hydrocephalus ein, bei denen gleichzeitig noch andere Mißbildungen des Zentralnervensystems, hier außer einer Spina bifida auch noch ein Verschluß des Zentralkanals in Höhe des 3. Halswirbels, bestanden. Eine ursächliche Erklärung der Zusammenhänge dieser Erscheinungen fehlt bisher noch.

Als Besonderheit bei diesem Fall von Hydrocephalus internus ist die Spontanruptur des rechten Seitenventrikels ca. 3 Wochen nach Beginn der krankhaften Schädelerweiterung zu erwähnen; es ist das ein sehr seltenes Vorkommnis auch bei hochgradigem Hydrocephalus internus.

Zusammenfassung:

Nach einer Zusammenstellung der in der Literatur vertretenen Ansichten über die Entstehung des Hydrocephalus internus und nach der Ordnung dieser Ursachen nach topographischen Gesichtspunkten, werden 10 Fälle von Hydrocephalus internus mitgeteilt.

Alle 10 Fälle erklären sich aus einer Verlegung der Liquorabflußwege, wie sie im ersten Teil der Arbeit beschrieben wurden. Davon sind zweimal Tumoren, fünfmal entzündliche Verklebungen und dreimal angeborene Undurchgängigkeit die Ursache der Liquorstauung.

Eine Bedeutung des von Heidrich beschriebenen subfornikalen Organs für die Liquorentleerung läßt sich im menschlichen Gehirn nicht nachweisen.

Zum Schluß danke ich Herrn Professor Dr. Rössle für die Ueberlassung des Themas und für die freundliche Förderung, die er mir bei der Bearbeitung zuteil werden ließ.

Literatur

Anton: Neuere druckentlastende Operationen des Gehirns. Ergeb. d. inn. Med. u. Kinderheilkd., Bd. 19.

Bonhoeffer: Der erworbene Hydrocephalus. Hdbch. d. Neurologie, Bd. 3.

Eichmeyer: Pathogenese und pathologische Anatomie des Hydrocephalus congenitus. Dissertation.

Guleke: Ueber die Entstehung des Hydrocephalus internus. Arch. f. klin. Chir., Bd. 162.

Haller: Virchows Arch., Bd. 223.

Heidrich: Balkenstich beim chronischen Hydrocephalus. Bruns Beitrg. Bd. 147/1929.

— Beitrag zur Entstehung des Hydrocephalus internus. Bruns Beitr., Bd. 151/1931.

Heinrich: Zur Frage des Balkenstichs beim chronischen Hydrocephalus.

Heubner: Hydrocephalus. Realenzyklop. d. ges. Heilkd. 1896.

Kalischer: Der angeborene Hydrocephalus. Hdbch. d. Neurologie, Bd. 3.

de Lange: Klinische und pathologisch-anatomische Mitteilungen über den Hydrocephalus chronicus. Z. f. Neurol. u. Psych., Bd. 120.

Pappenheim: Bemerkungen zu einigen Problemen des Liquordruckes. Wien. klin. Wchschr., Jhrg. 37.

Strecker: Ueber das Problem der Hirnschwellung usw. Ztschr. f. Neur. u. Psych., Bd. 120.

v. Valkenburg: Experimentelles und Pathologisches über Ependym und Plexus chorioideus. Monatsschr. f. Psych. u. Neur., Bd. 74.

Wohlwill: Die pathologische Anatomie der Gehirnbasis.

Zolotowa: Degeneration des Gehirnbalkens bei Hydrocephalie.

Lebenslauf.

Ich, Herbert Volkmann, wurde am 4. Februar 1907 geboren. Vom 6.—9. Lebensjahr besuchte ich die Vorschule des Sophienstädtischen Realgymnasiums und dann bis zum Oktober 1925 die Königstädtischen Oberrealschule in Berlin. Nach bestandener Reifeprüfung studierte ich ein Semester Jura. Im April 1926 wurde ich in die Medizinische Fakultät der Universität Berlin immatrikuliert.

Oktober 1928 bestand ich in Berlin das Physikum, und im Januar 1932 beendete ich mein Studium in Berlin mit dem Staatsexamen. Während der folgenden 7 Monate war ich Medizinalpraktikant an der I. Medizinischen Klinik der Charité. Seit dem 1. Oktober 1932 arbeite ich in der Chemischen Abteilung des Pathologischen Instituts der Charité.